Lane Medical Library

Aus der Kgl. Chirurgischen Universitätsklinik.

Zur Klinik der Myositis ossificans progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN.

VON

Rudolf Jacobi
aus Nörenberg (Pommern).

Tag der Promotion: 18. Januar 1913.

Emil Ebering, Berlin NW., Mittelstr. 39.

Der dieser Arbeit zu Grunde liegende Fall von Myositis ossificans progressiva kam in der chirurgischen Universitätspoliklinik zu Berlin zur Beobachtung.

Der 6 Jahre alte Knabe O. M. ist das zweite Kind gesunder Eltern, die von einer der vorliegenden ähnlichen Erkrankung in ihrer Familie nie gehört haben. Der Vater ist ein kräftig gebauter Mann, der bis vor kurzem auf dem Lande lebte; auch die Mutter will nie krank gewesen sein.

Die Mutter gibt auf Befragen an, daß unter ihren Verwandten keine rheumatischen Leiden, Gicht u. dergl., vorgekommen seien, ebenso ist ihr nichts bekannt von Mißbildungen an Händen oder Füßen. Eine ältere Schwester des Patienten ist im Alter von 4 Jahren im Anschluß an Scharlach taubstumm geworden. Der Knabe selbst kam mit normaler Geburt auf die Welt, hat bereits mit einem Jahre laufen gelernt, seine Entwicklung soll nichts besonderes geboten haben; mit Ausnahme eines leichten Scharlachs im vierten Lebensjahre ist er angeblich nie krank gewesen. Er klagte nie über irgendwelche Beschwerden, war immer munter und lebhaft, konnte an den Spielen seiner Altersgenossen vollständig teilnehmen. Seit etwa 3 Jahren bemerkten die Eltern auf dem Rücken des Kindes eine Reihe harter Knoten, die ohne Schmerzen entstanden, anfangs ziemlich flach waren und erst im Laufe der Zeit zu ihrer jetzigen Größe heranwuchsen. Die Mutter führte das Kind der klinischen Behandlung zu, weil sich seit etwa 5 Wochen eine Bewegungsstörung des rechten Armes zeigte, die den Knaben am freien Gebrauch der Extremität hinderte, ohne ihm aber Schmerzen zu bereiten. Appetit, Stuhlgang und Schlaf sollen gut sein.

Status praesens: Der Knabe hat eine seinem Alter entsprechende Größe, sieht etwas mager und blaß aus, und scheint bei oberflächlicher Befragung geistig normal entwickelt zu sein. An dem sonst normalen Gange fällt eine gewisse Steifigkeit und Bewegungslosigkeit der Wirbelsäule auf. Der Kopf des Knaben bietet nichts Abnormes. Die Augen sind nach allen Seiten hin gut beweglich

und haben normale Reflexe. Die Muskeln der Kopfschwarte, die mimischen und Kaumuskeln sind völlig beweglich und zeigen nirgends Verhärtungen oder Einlagerungen. Der Mund kann weit geöffnet werden. Die Beweglichkeit des Kopfes ist etwas beschränkt, besonders die Beugung nach vorne um eine transversale Achse, so daß das Kinn nicht auf die Brust gebracht werden kann. Die Zähne sehen rachitisch aus. Der Thorax ist ziemlich schmal und flach, die Rippen zeigen an der Knochenknorpelgrenze Andeutung von rachitischem Rosenkranz. Die Klavikeln zeigen eine starke Ausbildung ihrer S-förmigen Biegung; dadurch ist die Distanz zwischen ihrem sternalen und akromialen Ansatze verkürzt und die Schultergelenke scheinen nach vorne vorzufallen. Die Zeichnung der Schultergelenke tritt sehr deutlich hervor, was augenscheinlich bedingt ist durch die geringe Entwicklung der Schultermuskeln, besonders des M. deltoideus, dessen runde Wölbung völlig vermißt wird.

Die auffallendsten Veränderungen bietet der Rücken des Knaben. Ueber den ganzen Rücken zerstreut sieht man zahlreiche knochenharte Hervorragungen von bald halbkugeliger, bald flacher Form, die durchschnittlich Taubeneigröße besitzen und sich reliefartig über die Oberfläche erheben. Außer diesen zirkumskripten Tumoren finden sich lange leisten- oder balkenförmige Erhebungen von ca. 15 cm Länge und der Dicke eines Daumens, die von unten nach oben divergent von der Mittellinie nach den seitlichen Thoraxpartien emporziehen. Eine besonders stark prominierende Leiste verläuft in der Mittellinie, am Nacken, entsprechend dem Lig. nuchae.

Beim Abtasten fühlt man alle diese Prominenzen von knochenfester Härte, sie sind innig in die Muskulatur eingebettet, über ihnen ist die Haut normal und gut verschiebbar. In ihrer Ausbreitung entsprechen sie ziemlich genau dem Verlaufe der Rückenmuskulatur. Palpiert man stärker, so bemerkt man, daß fast die ganze Muskulatur des Rückens in eine knochenharte Masse verwandelt ist, die wie ein Panzer die Rippen umgibt, mit denen sie unverschieblich verbunden ist. Diese Veränderung findet sich besonders stark im Lat. dorsi ausgeprägt, der sich schalenartig um den Thorax herumlegt. Die leistenartigen Verknöcherungen gehen in der Ansatzsehne des Muskels bis an den Humerus heran, dessen oben erwähnte Bewegungsbeschränkung zum Teil hierdurch bedingt ist.

Aus der einheitlichen Masse heben sich noch zwei knöcherne Platten besonders hervor, die zu beiden Seiten der Mittellinie über der

spin. il. post. sup. flächenhaft sich ausbreiten, um in die Knochenmasse des M. erector trunci überzugehen. Zwischen den Knochenmassen kann man an einzelnen Stellen noch etwas Muskulatur fühlen, die sich aber auch fibrös verhärtet anfühlt. Relativ am wenigsten befallen sind die Schulterblattmuskeln, hier sieht man auch im Röntgenbild hellere Stellen.

Der Thorax macht bei der Atmung nur geringe Exkursionen, die Atmung zeigt einen fast rein abdominalen Typus. Der Bauch ist leicht aufgetrieben, sonst aber weich und nirgends druckempfindlich. Die Wirbelsäule wird fast unbeweglich steif gehalten und gibt dadurch allen Bewegungen etwas Schwerfälliges und Hilfloses. Mit durchgedrückten Knien kann der Knabe den Rumpf nach vorne bis zu einem Winkel von etwa 140 Grad beugen, nach hinten kommt er fast nicht über die Vertikale hinaus. Läßt man den Knaben einen Gegenstand vom Boden aufheben, so beugt er die Knie stark und neigt den Rumpf seitwärts, und erreicht so mit den Händen den Boden. Bei sämtlichen Verrichtungen fällt auf, daß der Knabe die linke Hand bevorzugt.

Die Arme bieten in ihren äußeren Formen nichts Abnormes. Die Bewegungen im Ellenbogengelenk und Handgelenk sind völlig ungehindert. Dagegen zeigt die Beweglichkeit in den Schultergelenken eine starke Einschränkung. Nach der Seite hin kann der rechte Arm nur bis etwa 70 Grad, d. h. 20 Grad unter der Horizontalen, gehoben werden. Der linke Arm wird etwa 45 Grad über die Horizontale gehoben. Ueber diese Grenze hinaus sind die Arme auch passiv nicht zu bewegen. Die Muskulatur an Ober- und Unterarmen ist normal entwickelt, überall weich, ohne Einlagerungen. Die Hände sind von zartem Knochenbau. Es fällt auf, daß der Daumen beiderseits an Größe hinter den anderen Fingern stark zurückbleibt. Die Maße der Finger (von den Metacarpophalangealgelenken an gemessen) sind folgende:

	Rechts	Links
Daumen	3,8	4,0
Zeigefinger	5,6	5,6
3. Finger	5,4	6,1
5. Finger	4,2	4,6

Die Beine sind in allen Gelenken frei beweglich, zeigen auch in der Muskulatur nichts Krankhaftes. An den Füßen zeichnen sich wiederum die großen Zehen durch abnorme Kürze aus; sie sind 3,2 cm lang und stehen in starker Valgusstellung.

Die Herzdämpfung reicht nach links etwas über die Mammillarlinie hinaus. Der erste Ton ist an der Spitze unrein. Der Puls ist regelmäßig, gut gespannt, von normaler Frequenz.

Die Lungen zeigen keinen krankhaften Befund. Am Körper finden sich keine Exantheme, Oedeme und Drüsenschwellungen.

Von Seiten des Nervensystems ist nichts Krankhaftes nachzuweisen (Dr. Cassierer). Die Röntgenaufnahmen bestätigen den klinischen Befund. Auf dem Thoraxbilde sieht man die oben beschriebenen, im Verlaufe der Muskeln angeordneten Knochenmassen als intensive Schatten. Eine Erweiterung des klinischen Befundes aber gibt die Röntgenaufnahme der unteren Extremitäten: Hier sieht man an beiden Beinen Exostosen, die von den Condyli interni der Tibien ca. 2 cm weit in die Muskulatur hineingehen.

In seinem Buche über die krankhaften Geschwülste beschreibt Virchow in dem Kapitel der Osteome eine Reihe von Krankheitsbildern, die das Gemeinsame besitzen, daß bei einem Individuum an verschiedenen Körperstellen, aber immer streng beschränkt auf das lokomotorische System, umschriebene Knochenneubildungen auftreten. Alle die verschiedenen Erscheinungsformen faßt Virchow zusammen unter dem Namen: „Vielfache Osteome“ oder „Multiple Exostosen“.

Aus dieser großen Gruppe sonderte zuerst Münchmeyer die unserem oben beschriebenen Falle gleichenden Krankheitsbilder ab und belegte sie nach dem Vorschlage von v. Dusch mit dem Namen „Myositis ossificans progressiva“. Dieser Name ist seither für die Krankheit gebräuchlich geworden, obgleich die pathologisch-anatomische Berechtigung dieser Bezeichnung inzwischen vielfach angefochten worden ist. Münchmeyer verdanken wir folgende genaue Beschreibung des klinischen Bildes, das durch zahlreiche spätere Veröffentlichungen bestätigt worden ist: Die Myositis ossificans scheint vorwiegend eine Krankheit des jugendlichen Alters zu sein; in einem Falle ließen sich sogar die ersten Anfänge auf das erste Lebensjahr zurückführen, in zwei anderen Fällen datierte das Leiden aus

dem 4. bis 5. Jahre; relativ häufig scheinen auch die zwanziger Jahre betroffen zu sein. Die Fälle, in denen Personen reiferen Alters den Arzt konsultierten, zeigten immer eine schon so weit vorgeschrittene Degeneration der Muskeln, daß, auch wenn die Individuen selbst sich darüber im Unklaren befanden, doch ein sehr früher Beginn des Leidens anzunehmen war.

Die Krankheit beginnt häufig unter rein lokalen Symptomen, indem sich an einer Stelle des Muskelapparates unter Verlust der Funktionsfähigkeit eine Geschwulst von festteigiger Konsistenz bildet, so daß oft im Anfange, wenn der Prozeß an Teilen, welche dem Blicke des Kranken selbst entgehen, wie z. B. im Rücken, zuerst auftritt, gar nicht darauf geachtet wird, und erst spätere Veränderungen auf das Leiden aufmerksam machen. In anderen Fällen ist aber nicht nur lebhafter lokaler und irradiierender Schmerz mit dem Auftreten der Geschwulst verbunden, sondern auch eine freilich meist nicht bedeutende febrile Erregung, die entweder nur 1—2 Tage oder aber eine Woche oder selbst darüber, je nach der Ausdehnung des lokalen Prozesses, anhält. In dem von mir beobachteten Falle überschritt die Temperatur nicht die Höhe von 38,0 ° Celsius. Der Schmerz und das Fieber geben den deutlichen Beweis, daß wir es unter allen Umständen mit entzündlichen Vorgängen bei dieser Krankheit zu tun haben. Die Haut über der Geschwulst ist zwar oft höher temperiert, aber nie gerötet, dagegen ist das subkutane Gewebe in dem Frühstadium in der ganzen Umgebung regelmäßig stark ödematös, so daß in diesem Stadium eine genaue Abgrenzung der Geschwulst nicht möglich ist. Verläuft der Prozeß in der Nähe eines Gelenks, so wird dieses gewöhnlich teils durch entzündliche Infiltration des Bandapparates, teils durch das feste Oedem des subkutanen Gewebes fast unbeweglich gemacht, niemals aber greift die Entzündung auf das Gelenk selbst über. Ausgenommen sind natürlich solche Fälle,

in denen die Myositis unmittelbar an einen Gelenkrheumatismus sich anschloß. Die Entstehung des Oedems kann man nicht unter allen Umständen auf eine bloß entzündliche Stauung zurückführen, bisweilen wenigstens läßt die ödematöse Anschwellung einer ganzen Extremität, und zwar ohne gleichzeitige enorm große Ausdehnung des entzündlichen Prozesses, annehmen, daß eine größere tiefliegende Vene komprimiert werde. Leicht verständlich ist, daß man sehr häufig die dem Krankheitsbezirke entsprechenden Lymphdrüsen in erheblichem Grade angeschwollen und schmerzhaft findet.

Verfolgt man den Lokalprozeß in den Muskeln selbst weiter, so findet man in den ersten 2—3 Tagen gewöhnlich ein langsames Anwachsen der Geschwulst, oft zugleich unter steigenden Schmerzen; ebenso sieht man meistens das Hauptödem sich weiter verbreiten und etwas fester werden. Nach 4—6 Tagen, entsprechend dem Intensitätsgrade der lokalen Affektion, hören gewöhnlich die Schmerzen auf oder treten nur noch bei Bewegungsversuchen auf, das Oedem verliert an Prallheit und die eigentliche Muskelgeschwulst läßt sich jetzt schärfer abgrenzen und fühlt sich starrer und fester an. Natürlich kann diese Veränderung nicht direkt auf das Eintreten des zweiten anatomischen Stadiums bezogen werden: Die Grenzen sind im klinischen Bilde womöglich noch verwischter als in den anatomischen Vorgängen. Zum Teil beruht dies darauf, daß nicht selten in allmählicher, aber ununterbrochener Reihenfolge mehrere dicht zusammenliegende Muskelpartien ergriffen werden, wobei dann die febrile Erregung und der Schmerz eine ungewöhnlich lange Dauer gewinnen können und das Oedem gleichmäßig bis zuletzt zunimmt, obwohl die erst ergriffene Stelle längst sich im zweiten anatomischen Stadium befindet oder gar dasselbe schon überschritten hat. Im weiteren Fortschritt des klinischen Verlaufes kann man ganz analog dem anatomischen Vorgange zwei wesentlich ver-

schiedene Ausgangsformen konstatieren. Beiden gemeinsam ist ein bald völliges Verschwinden des Oedems, so daß die Muskelgeschwulst selbst sich immer präziser abhebt und schließlich genau durch die Palpation isolierbar ist. Zugleich nimmt aber die Geschwulst an Größe ab und läßt sich oft gegen den Knochen bewegen, was in dem ersten Stadium, auch wenn kein direkter Zusammenhang mit dem Periost stattfindet, wegen der entzündlichen Infiltration nicht möglich ist. In dem einen Falle geht nun aber gleichzeitig mit der Größenabnahme eine deutliche Konsistenzverminderung vor sich, schließlich ist von Geschwulst nichts mehr zu sehen, noch zu fühlen und man hat dann nur eine schlaffe kautschukähnliche, an Gestalt ungefähr dem früheren Muskel entsprechende Masse vor sich, in der nur hier und da durch Induktionsstrom einzelne kontraktile Züge nachweisbar sind. In diesen Fällen bildet demnach die einfache fibröse Degeneration den Beschluß des Prozesses. Ohne Zweifel sind in dieser Weise alle jene Beispiele aufzufassen, in denen, sei es spontan, sei es anscheinend unter dem Gebrauch von Medikamenten, Geschwülste der erwähnten Art völlig wieder verschwanden. Eine völlige Zurückbildung vom Knochengewebe, mag sie nun wirklich beobachtet sein oder nur scheinbar existiert haben, kann jedenfalls niemals in relativ so kurzer Zeit und solcher Ausdehnung möglich sein.

Gegenüber dieser fibrösen Degeneration kann man in der großen Mehrzahl der Fälle nach dem Verschwinden des Oedems deutlich wahrnehmen, wie in demselben Maße, als die Geschwulst sinkt, ihre Konsistenz zunimmt und endlich nicht mehr von der des Knochens zu unterscheiden ist. Stets wird man aber bemerken, daß nur ein Teil des ergriffenen Muskelgebietes der Verknöcherung anheimfällt, nämlich das Zentrum, das übrige aber auf dem zweiten Stadium verharrt. Eine Ausnahme hiervon macht das mit dem Muskel verbundene Sehnengewebe, welches gewöhn-

lich in ein Knochenstück verwandelt wird, an Form und Größe der ursprünglichen Sehne ziemlich entsprechend. Ferner machen sich gewisse Verschiedenheiten geltend, je nachdem die neu gebildete Knochenmasse mit den unter ihr liegenden Skelettknochen organisch sich verbindet, oder eine in den Weichteilen bewegliche Geschwulst bleibt; im ersten Falle hat die Neubildung eine auffallende Neigung, sich zu Riffen, Kanten und stalaktitenartigen Formen zu gestalten, der Längsachse des Skelettknochens parallel laufend, im zweiten Falle dagegen bietet die Form des neugebildeten Knochens nichts besonderes, meistens trifft man länglich runde, etwas unregelmäßige Massen.

Das eben entworfene Bild der Lokalerkrankung findet man mit überraschender Gleichförmigkeit jedesmal, wenn eine neue Muskelpartie ergriffen wird, wieder. Man hat sich dabei den einzelnen Muskel als ein aus dem Muskelbauche und seinen beiden sehnigen Enden zusammengesetztes Gesamtorgan vorzustellen, welches häufig in seiner ganzen Ausdehnung, oft aber auch nur in einem, namentlich in einem ausschließlich muskulösen Teil, niemals aber in der Weise erkrankt, daß nur die sehnigen Partien ergriffen werden; stets ist der nächstliegende Teil des Muskelbauches selbst mit in den Prozeß hineingezogen. Hat man nur den abgelaufenen Prozeß vor sich, so kann allerdings, wenn die Verknöcherung sich nur auf die Sehne beschränkt hat, der Schein vom Gegenteil entstehen; und bildet dann das Verknöcherte eins mit dem Skelettknochen, so kann man gar glauben, eine einfache Parostose vor sich zu haben. Eine genaue Untersuchung lehrte aber in allen solchen Fällen, daß der nächst angrenzende Teile des Muskelbauches, und zwar oft in erheblicher Ausdehnung, bindegewebig degeneriert war.

Ich gehe jetzt auf die Beschreibung des Gesamtverlaufes der Krankheit, insbesondere auf die Frage über, wie sich diese in ihrem Fortschritt den verschiedenen Muskelgruppen

gegenüber verhält. Mit in der Tat auffallender Uebereinstimmung wird in sämtlichen von mir zusammengetragenen Krankheitsfällen die Rückenmuskulatur und ganz besonders wieder die des Nackens als der Ort des ersten Auftretens der Krankheit bezeichnet; nur in dem Henryschen Falle begann die Affektion am rechten Vorderarm, was aber gerade hier wohl dadurch erklärt wird, daß auch die nähere Veranlassung, der Gelenkrheumatismus, in den Gelenken des Vorderarmes seinen Hauptsitz aufgeschlagen hatte. Mit den Nackenmuskeln verknöcherte auch regelmäßig das Lig. nuchae; die langen Rückenmuskeln bilden meist eine gemeinsame Knochenmasse, später folgen auch die Schulterblattmuskeln und der lat. dorsi, dann die vorderen Halsmuskeln und vor allem der Deltoideus und die Muskulatur der Achselhöhle. Das Endresultat ist gewöhnlich völlige Fixierung des Kopfes, Unbeweglichkeit der gesamten Wirbelsäule und Ankylose beider Schultergelenke in Adduktionsstellung mit gleichzeitiger Feststellung der Skapulae. Erst weiterhin treten Erscheinungen in den Muskeln des Ober- und Unterarmes auf, meistens zur Ankylose des Ellenbogens führend; dagegen besitzt die Muskulatur der Hand merkwürdigerweise eine fast völlige Immunität gegen diese Störung. Im weiteren Verlauf sieht man dann auch die Muskulatur des Beckengürtels, namentlich die Glutaei, sowie die der unteren Extremität in den Prozeß hineingezogen werden; erst ganz zuletzt und in den ausgeprägtesten Fällen geht die Krankheit auf die Muskulatur des Unterkiefers und vielleicht auch des Gaumens über, wogegen die eigentlichen mimischen Gesichtsmuskeln ganz intakt zu bleiben pflegen. Eine auffallende Tatsache ist, daß nach dem bis jetzt vorliegenden Krankheitsmaterial alle diejenigen Muskeln, welche nicht mit beiden Enden am Skelett befestigt sind, eine nahezu absolute Immunität besitzen. Namentlich gehören hierzu der Herzmuskel, das Diaphragma, und die Sphinkteren, ferner die Muskeln des Auges, die mimischen Ge-

sichtsmuskeln, auch der M. epicranius in allen seinen Abteilungen, die Muskeln der Genitalien und endlich der schräge und der quere Bauchmuskel. Ganz absolut ist dieses Verschontbleiben wenigstens in betreff der mimischen Gesichtsmuskeln nicht, in meinem Falle namentlich bestand beiderseits neben dem Kinn eine Verknöcherung, welche an Form und Ausbreitung genau dem M. triangularis menti entsprach. Die Ausnahme, welche der Tensor fasciae lat. macht, ist nur scheinbar, da bei diesem gewissermaßen die starke Oberschenkelfascie die Rolle eines knöchernen Insertionspunktes vertritt. Aber andererseits scheint es auch einige Muskeln zu geben, die, trotzdem sie mit beiden Enden am knöchernen oder wenigstens knorpeligen Skelett haften, von der Myositis verschont bleiben; außer der schon erwähnten Muskulatur der Hand wären in dieser Hinsicht der Rectus abdominis und die Kehlkopfmuskeln zu nennen. Erwähnen will ich noch, daß es bisweilen den Anschein gewinnt, als ob ganze Muskelsysteme, die der Ausbreitung eines bestimmten Nerven oder Nervenkomplexes entsprechen, z. B. sämtliche Flexoren oder Adduktoren eines Gliedes gleichzeitig ergriffen werden; aber einmal lehrt die genaue Untersuchung gewöhnlich, daß der eine oder der andere zu einer solchen Gruppe gehörige Muskel nicht mitergriffen ist, andererseits stehen der scheinbar gruppenweisen Erkrankung so viele Beispiele vom Gegenteil gegenüber, daß auch hieraus kein Schluß auf das Wesen der Krankheit möglich scheint.

Die Ausbreitung der M. ossificans auf die verschiedenen Muskeln des Skeletts in der eben angegebenen Reihenfolge ist eine sehr allmähliche und zugleich nicht stetig fortschreitende; es gehört wesentlich zum Charakter dieser Krankheit, daß sie nur periodisch, schubweise ihren Bezirk vergrößert, und in den oft jahrelang dauernden Pausen ganz still zu stehen scheint. Der Wiedereintritt einer solchen neuen Krankheitsperiode erfolgt gewöhnlich ganz spontan,

in anderen Fällen scheint er direkt durch schädliche Einflüsse, wie Verletzungen, fieberhafte Krankheiten und dergl., propagiert zu werden. Wie die Pausen, so sind auch die Zeiten des Fortschrittes der Krankheit von verschiedener Dauer, gewöhnlich reihen sich mehrere Gruppen von kürzeren, nur durch einige Tage oder Wochen getrennten Nachschüben zu einer größeren Periode aneinander, und es vergehen dann 6—8 Monate ehe eine neue Veränderung sich zeigt. Ein wirklicher, für immer bleibender Stillstand der Krankheit, der allerdings bei der oft bedeutenden Ausdehnung der Pausen schwer zu konstatieren sein wird, ist in keinem der bis jetzt beschriebenen Fälle beobachtet.

Eine eigentümliche Reihe von Veränderungen, welche das Frappante dieser Krankheit wesentlich erhöhen, verdient noch eine besondere Betrachtung. Ich meine die nicht selten sehr hochgradigen Verkrümmungen des Skeletts, die ich den früher beschriebenen Symptomen deshalb nicht direkt angereiht habe, weil sie sich erst gegen das Ende des abgelaufenen Prozesses ausbilden und erst in den scheinbaren Pausen ihren höchsten Grad erreichen. Sie betreffen fast nur das Skelett des Rumpfes, die Wirbelsäule, und sind stets seitliche Verkrümmungen, die sich am Halsteile als caput obstipum, im Brust- und Lumbalteile als Skoliose darstellen. Sektionen solcher Fälle beweisen auf das evidenteste, daß diese Verunstaltungen niemals von Erkrankungen der Wirbelsäule selbst oder ihrer Gelenke, sondern ausschließlich von der Degeneration der Muskeln abhängig sind. Die Ursache der Verkrümmungen suche ich in dem Zusammenwirken zweier Momente: Das erste ist ein rein pathologisch-anatomisches. Nachdem die bindegewebige Neubildung ihren Höhepunkt erreicht hat, beginnt der diesem Gewebe eigentümliche, am deutlichsten beim Narbengewebe verfolgbare Prozeß, welcher in einer faserigen Spaltung des gebildeten interstitiellen Plasmas und der Schrumpfung der spindel- und sternförmigen Zellen mit gleichzeitiger Rückbildung eines

großen Teils der neugebildeten Gefäße besteht, wodurch als Schlußresultat eine beträchtliche Einschrumpfung des Ganzen bewirkt wird. Nebenher mag auch in den dem Entzündungsgebiete benachbarten Muskeln durch die so nahen dauernden Irritamente eine reflektorische Kontraktur entstehen, doch habe ich dies nicht mit Sicherheit konstatieren können. Eine größere Bedeutung lege ich dagegen der fast unwillkürlichen Neigung der Kranken bei, den Körper nach der leidenden Seite hin zu beugen, eine gewöhnliche Erscheinung bei schmerzhaften lokalen Prozessen. Späterhin ist dann eine Ausgleichung nicht mehr möglich, da durch die Verknöcherung die passive Dehnbarkeit der Muskeln aufgehoben ist. Wie gesagt, erreichen die Skelettverkrümmungen erst innerhalb der scheinbaren Pausen ihren höchsten Grad, und zwar aus demselben Grunde, der auch sonst bei den Skoliosen eine mit der Zeit zunehmende Exkursion der Krümmungen bedingt: Die einmal angenommene schiefe Haltung wird durch die zunehmende Schlaffheit der Gewebe an der entgegengesetzten Körperhälfte immer ausgeprägter und das Gewicht des überhängenden Teiles des Rumpfes vergrößert die Verunstaltung immer mehr. Schließlich scheint bei den durch die M. o. bedingten Skoliosen eine Grenze der Verkrümmung dadurch gesetzt zu werden, daß die verknöcherten Partien der leidenden Seite durch ihre Starrheit kein weiteres Zusammensinken gestatten.

Mehrfach habe ich die Pausen im Verlaufe der M. o. scheinbare genannt. Dies tat ich in demselben Sinne, in welchem auch die Pausen bei der Osteomalacie, der Syphilis, der Tuberkulose, den chronischen Exanthemen, der Arthritis deformans und ähnlichen chronischen Krankheiten bestehen. Obgleich auch bei diesen, allerdings meist infolge therapeutischer Maßregeln, für Zeiten kein Fortschritt zu bemerken ist, ja jedes Symptom verschwunden sein kann, so wird doch niemand glauben, daß in der Tat die Krankheit in solchem Zeitraum absolut erloschen sei. Außerdem wird der

Ausdruck „scheinbar“ speziell bei der in Rede stehenden Krankheit noch durch gewisse Symptome gerechtfertigt, die gewiß auf ein fortdauerndes Leiden des muskulösen Apparates hindeuten. Ich meine einerseits die höchst lästigen, von Zeit zu Zeit, namentlich nachts auftretenden ziehenden Schmerzen im Rücken und in den Extremitäten und zweitens eine eigentümliche Muskelunruhe und fibrilläres Zucken. Beides bestand in den von mir beobachteten Fällen in nicht zu übersehender Weise, während ich allerdings in der betreffenden Literatur nichts ähnliches vorfand.

Im übrigen ist von einer direkten Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes nichts zu bemerken, der Stoffwechsel ist, abgesehen von der in meinem Falle nachgewiesenen Abnahme der Urinphosphate, nicht alteriert gefunden, und selbst in den höchsten Graden der Krankheit besteht keine sonderliche Emaciation; in meinen Fällen hatte sogar in den letzten Jahren sichtlich die Entwicklung des Fettpolsters zugenommen. Nur die sexuellen Funktionen scheinen unter Umständen zu leiden, wenigstens war in den beiden Fällen, welche an weiblichen Individuen im Leben beobachtet wurden, die Menstruation ausgeblieben; von analogen Störungen beim männlichen Geschlechte wird jedoch nichts erwähnt. Trotz dieser Integrität der inneren Organe kann die M. o. doch schließlich dadurch zum Tode führen, daß sie einmal gleichzeitig bestehende andere chronische Krankheiten in ihrer Entwicklung beschleunigt, andererseits den Organismus gegen interkurrente Krankheiten weniger resistent macht. Tod direkt durch den Krankheitsprozeß selbst ist bis jetzt nicht beobachtet und wird auch wohl nicht beobachtet werden, falls sich das oben empirisch aufgestellte Gesetz bestätigt, daß alle diejenigen Muskeln, welche nicht zwei Skelettpunkte miteinander verbinden — wozu alle zum Leben unbedingt notwendigen Muskeln gehören — Immunität gegen diese Krankheit besitzen.

Pathologische Anatomie.

Ueber die pathologische Anatomie der Krankheit teilt Mays genaue Befunde mit, die nicht nur, wie die früheren Sektionsberichte, die Skelettveränderungen berücksichtigen, sondern auch die Weichteilerkrankungen. Er schreibt darüber: Es ergibt sich dabei, daß der Prozeß ausgeht vom Knochensystem, von Sehnen und Fascien, vom lockeren Bindegewebe zwischen den Muskeln und endlich vom intermuskulären Bindegewebe.

In dem ersten Falle ist vor allem einer unzweifelhaften Beteiligung des Knochensystems zu gedenken, und zwar äußert sich diese nach zwei Richtungen: einmal als Verdickung der Knochen in ihrer ganzen Ausdehnung, sodann als Bildung von knöchernen Auswüchsen an zirkumskripten Stellen, als Hyperostose und Exostose. Geringe Grade von Hyperostose scheinen auch an einzelnen Extremitätenknochen zu bestehen. Sehr deutlich aber ist dieselbe ausgesprochen an den Schädelknochen, den Gesichtsknochen und dem Zahnfortsatze des zweiten Halswirbels. In die Reihe der Exostosen gehören jene knöchernen Gebilde, die dem Knochen mit breiter Basis aufsitzen und weder in der Richtung von Sehnen und Fascien noch von Muskelansätzen hervorragen. Für diese Exostosen finden sich Beispiele namentlich an den Rippen, wo sie einmal nach innen gegen den Thoraxraum hervorragen, sodann auch eine nach außen gerichtete an der neunten rechten Rippe, an dem Becken in dem kleinen knöchernen Vorsprung, der vom Schambeine aus gegen den Beckeneingang sich erhebt, sodann außen an den Darmbeinschaufeln, wo die Knochengeschwülste zwar an der Stelle des Ursprungs der Glutaeen gelegen sind, aber nicht in der Richtung von deren Fasern, sondern in einer dazu senkrechten sich ausgedehnt haben. Endlich finden sich auch an den Gesichtsknochen, namentlich an den Nasenbeinen ähnliche Exostosen.

Weiter ist die Bildung von Synostosen an den Bögen der Wirbel zu erwähnen. Hier handelt es sich um die Verknöcherung von Bändern, die auch an einer anderen Stelle sich findet, nämlich im Lig. coraco-claviculare der linken Seite. Auch in dem zweiten Falle spricht sich die Beteiligung des Skeletts aus in Bildung von Hyper- und Exostosen. Die Humeri, Femora, Patellae und Ulna der rechten Seite lassen diese Tatsache deutlich erkennen; auch die knöchernen Massen, die der linken Darmbeinschaufel aufliegen und mit dem Kreuzbeine in Verbindung stehen, sowie die knöchernen Vorsprünge, die vom linken Darmbeinkamme ausgehen, dürften hierher zu rechnen sein.

Soweit geht die zweifellose Beteiligung des Skeletts; die übrigen Knochengebilde gehören mehr oder weniger den Weichteilen an, jedoch stehen viele von ihnen derart mit dem Skelett in Verbindung, daß dasselbe dennoch möglicherweise als Ausgangspunkt zu betrachten ist, daß jedenfalls eine frühe Beteiligung desselben angenommen werden muß. Bei anderen dagegen ist die Entstehung in den Weichteilen unzweifelhaft, ihre Verbindung mit dem Skelett offenbar in viel späterer Zeit zustande gekommen.

Endlich kommen Verknöcherungen vor, die mit dem Skelett gar nichts mehr zu tun haben. Knochengebilde, die Knochen des Skeletts mit breiter Basis aufsitzen, sich aber auf kurze Strecken in der Richtung der an den Knochen sich inserierenden Weichteile hineinerstrecken, dürfen wohl noch als wirkliche Exostosen aufgefaßt werden. In diese Reihe gehören im ersten Falle die Exostosen an der linken Clavicula mit ihren Beziehungen zur Portio minor des Pect. maj., die Gebilde, die sich von der linken Ulna in das Lig. interosseum hineinerstrecken, und das größte hierher gehörige Knochengebilde findet sich am rechten Schambeine und erstreckt sich in die Adduktorengruppe hinein. Ganz in derselben Weise scheinen einige knöcherne Gebilde aufzufassen zu sein, die zwar nicht von Knochen des Skeletts, sondern von

einzelnen der neugebildeten Knochen ausgehen; so machen die Ausläufer, die im ersten Falle von den großen Knochengebilden an der äußeren Seite des linken Oberschenkels in die Muskulatur des Oberschenkels hineingehen, die Spitzen, die sich von der den linken Bizeps überbrückenden Spange in diesen Muskel fortsetzen, endlich der Vorsprung, der sich von der großen Knochenspange auf dem Rücken in den M. obliq. descend. hineinerstreckt, vollständig den Eindruck, als ob diese großen Knochenneubildungen Sprossen in die angrenzenden Muskeln getrieben hätten, als ob ihnen sekundäre Exostosen aufsäßen.

Ist nun aber die Verknöcherung weiter in die Weichteile gerückt, so geht der Charakter einer Exostose immer mehr verloren. Sitzt z. B. eine Knochenneubildung an der Stelle der Insertion eines Muskels dem Knochen auf, erstreckt sich aber weiter in den Muskel hinein, so wird es zweifelhaft, ob und wieviel der Knochen resp. das Periost, wieviel der Muskel selber zur Bildung beigetragen hat. Ist der ganze Muskel mit seinen beiden Insertionen verknöchert, so daß zwei Skelettknochen durch die neugebildeten Knochen verbunden sind, so läßt sich auch nicht entscheiden, ob die Verknöcherung vom Muskel ausging und die Vereinigung mit dem Skelett eine sekundäre war, oder ob von beiden Knochen her Gebilde auswuchsen, die sich im Muskel vereinigten; wahrscheinlich wird die Entstehung im Muskel dagegen, wenn ein großer Teil des Muskels verknöchert ist, Ursprung und Ansatz jedoch frei, aber eine Verbindung besteht mit dem Knochen, an dem der Muskel entlang läuft, also senkrecht zum Verlauf seiner Fasern.

Ich habe hier die Verknöcherung in einem Muskel als Beispiel gewählt, es wird sich jedoch zeigen, daß auch andere Weichteile hierbei in Betracht kommen. Für die erste der eben erwähnten Formen liefert namentlich der zweite Fall ein gutes Beispiel in der Verknöcherung der Extensores carpi rad., bei denen die breite Basis am Condyl.

ext. für einen Ausgangspunkt von dieser Stelle spricht, ihr weit in den Muskel hinein sich erstreckender Verlauf für eine ausgiebige Beteiligung des letzteren.

Für die zweite Form möchte ich nur zwei Beispiele aus dem ersten Fall herausgreifen. Bei der Verknöcherung im rechten Pectineus handelt es sich um eine Verknöcherung eines ganzen Muskels mit Ursprung und Ansatz, so daß zwischen Schambein und Femor eine kontinuierliche Knochenbrücke besteht; bei der vom rechten Darmbein zum Oberschenkel ziehenden Knochenmasse jedoch handelt es sich um keine Muskelverknöcherung, da an diese Masse sich zwar von allen Seiten Muskeln anschließen, sie selber aber keinem derselben entspricht, sondern offenbar dem zwischen den Muskeln gelegenen Bindegewebe gefolgt ist.

Für die dritte Form endlich bieten die Knochen, die in beiden Fällen im Gebiet der Strecker der Unterschenkel gelegen sind, die besten Beispiele; ihre Vereinigung mit dem Femor macht den Eindruck einer sekundären Verbindung. Es ist nicht schwer, in beiden Fällen noch mehrere dieser verschiedenen Formen aufzufinden, ja man könnte zwischen den einzelnen noch Zwischenformen aufstellen; kurz, der Ausgang einer Knochenneubildung zur anderen ist ein ganz allmählicher.

Noch entschiedener in das Gebiet der Weichteile fallen die großen Knochenmassen auf der Brust und auf dem Rücken, ja, bei der Vergleichung der beiderseitigen Knochenmassen ergeben sich weitere Anhaltspunkte, die die sekundäre Verbindung mit den Skelettknochen wahrscheinlich machen. Die Symmetrie der Knochenneubildung auf beiden Seiten ist eine so weitgehende, daß an einer gleichen Entstehungsweise derselben nicht gezweifelt werden kann. Auf der rechten Seite sind nun die gegen die Rippen ausstrahlenden Massen mit diesen an beschränkten Stellen verwachsen, auf der linken Seite liegen sie ihnen nur lose auf. Während rechts die Verknöcherung die Clavicula erreicht, ist dies

links nicht der Fall, während dagegen rechts die Ansatzsehne des Pect. maj. frei ist, ist sie links mit in den Verknöcherungsprozeß hineingezogen. Es liegt nun nahe, anzunehmen, daß die mit Skelettknochen noch nicht in Berührung getretenen Teile der Knochenmassen dies bei einem Weiterschreiten des Verknöcherungsprozesses getan haben würden, wie auf der anderen Seite. Aehnliche Verhältnisse finden sich bei den Verknöcherungen am Rücken und ihren Beziehungen zum Humerus.

Diese Knochengebilde haben also vorwiegend in den Weichteilen ihren Sitz, eine andere Frage ist die, welche Gewebsteile als Ausgangspunkt der Verknöcherungen zu betrachten sind. Auch bei den Knochengebilden auf der Brust erkennt man, daß es nicht sowohl die Muskulatur ist, welche den Ausgangspunkt für den Verknöcherungsprozeß abgibt, als vielmehr das zwischen den Muskeln gelegene Gewebe, das Bindegewebe, sei es nun, daß es in der Form des lockeren Bindegewebes, sei es, daß es in der Form von Fascien auftritt. Der Pect. maj. liegt der Knochenmasse nur auf und ist leicht von ihr zu trennen. Allerdings kann die Verringerung seiner Substanz darauf bezogen werden, daß die fehlenden Teile eben in den Verknöcherungsprozeß hineingezogen sind, aber andere Teile derselben großen Knochenmasse, die Spange z. B., die linksseitig zwischen die Portio minor des Pect. maj. und den Pect. min. sich einschiebt, gehört keinem dieser Muskeln an, sondern liegt eben dazwischen an der Stelle des die Muskeln trennenden Bindegewebes; ja, für mehrere mit dieser Knochenmasse zusammenhängende Ausläufer ist eine Beziehung zu Muskeln geradezu undenkbar. Die Spange, die rechtsseitig von der Hauptmasse bogenförmig nach hinten an der Thoraxwand sich hinzieht, befindet sich in der Region keines anderen Muskels als höchstens des Serratus magnus, und doch kann man sie ihm nicht zurechnen; denn einmal ist ihre Verlaufsrichtung gar nicht parallel mit den Fasern dieses Muskels, so-

dann ist die unterste Grenze dieses Muskels durch den unteren Winkel der Scapula gegeben, während die Spange nach unten und außen von diesem Winkel sich mit der Knochenspange auf dem Rücken verbindet. Welchem Muskel entspräche die Spange, die linkerseits den Bizeps überbrückend zum Humerus zieht? Zwar heftet der sie kreuzende Bizeps sich an einer Stelle an sie an, aber seine Hauptmasse läßt sich unter der Spange hinwegverfolgen und die Hauptmasse der Spange überragt den Muskel weit. Auch die kleine, hakenförmig gekrümmte Platte, mit der die Knochenmasse auf der rechten Seite gegen den Humerus hin endigt, läßt sich mit keinem Muskel in Verbindung bringen.

Bei den Knochenmassen auf dem Rücken liegt ein großer Teil in der Fascia lumbodors.; die gegen die Schulterblätter ausstrahlenden Leisten entsprechen nahezu dem Verlaufe der Fasern des Lat. dors. Die hochgradige Atrophie dieses Muskels läßt allerdings die Frage, ob die Verknöcherung seinen Fasern angehört oder nicht, nicht mehr entscheiden, abar das Uebergreifen der einen Spange über die Mittellinie paßt gar nicht zum Verlaufe der Muskelfasern, läßt sich aber sehr leicht denken als ausgehend von dem überall sich hinverbreitenden Bindegewebe. Bei den Verknöcherungen am Halse findet sich eine ähnliche Beziehung zu den Muskeln wie auf der Brust: auch hier lassen sich dieselben leicht von den Knochen abheben, und wenn auf der einen Seite einer Knochenplatte die Muskelfaserzüge in der einen, auf der anderen Seite in der anderen Richtung verlaufen, wie dies auf der zwischen Splenius und Complexus der linken Seite gelegenen der Fall ist, so ist das wieder ein deutliches Beispiel für eine zwischen Muskeln, im Bindegewebe gelegene Knochenneubildung.

Für die Knochenneubildung an Brust und Rücken im zweiten Falle, die eine große Aehnlichkeit mit denen des ersten Falles besitzen, gelten ganz die gleichen Betrach-

tungen. Auch eine unzweifelhafte Beteiligung größerer bindegewebiger Organe findet sich in diesem Falle; so in der Verknöcherung des linken Lig. coracoclaviculare, so in der des Lig. nuchae.

Endlich ist noch zu erwähnen, daß einige wenige Knochengebilde ganz frei und unabhängig vom Skelett oder anderen neugebildeten Knochen vorkommen, die zum Teil unzweifelhaft in Fascien liegen, oder in dem den Muskeln sich anschließenden Bindegewebe: so im ersten Falle auf der rechten Seite des Halses, in der Fascia superficialis des linken Oberarmes und im Bindegewebe neben dem Adductor brevis des rechten Oberschenkels. Das einzige freiliegende Knochengebilde, das vielleicht dem Muskel angehört, findet sich im linken Trizeps humeri, wiewohl es sich an dem Spirituspräparat nicht ganz entscheiden läßt, ob es nicht eigentlich doch der Fascie angehört. In dem zweiten Falle finden sich etwas mehr freie Verknöcherungen in Muskeln; so im linken Flexor digitorum communis sublimis, an der Ansatzstelle des rechten Deltoideus, im Adductor longus und Vastus internus des linken Oberschenkels. Mit diesen sämtlichen Arten von vorkommenden Verknöcherungen ist aber das anatomische Bild der Krankheit noch nicht erschöpft; dazu gehört noch die Hyperplasie vieler bindegewebiger Teile, eine sehr starke Entwicklung sämtlicher Fascien, aber auch eine Neubildung von sehnigen Bändern, wie dies namentlich an dem von der Knochenmasse auf der rechten Brusthälfte zum Manubrium sterni hinziehenden Bande sich zeigte, und auch die aponeurotische Sehne im linken Quadrizeps gehört hierher.

Endlich ist der pathologischen Veränderung an den Muskeln zu gedenken. Diese wurde geschildert als atrophisch, und zwar teilweise im Zustande der einfachen Atrophie, teilweise als fibrös degeneriert, teilweise als lipomatös. Diese Bezeichnungen gründeten sich jedoch nur auf das makroskopische Aussehen; über diese feineren histo-

logischen Vorgänge mußte das Mikroskop entscheiden. Ferner wurde die Entkalkung eines Knochenstückchens vorgenommen und durch dasselbe sowie das angrenzende Gewebe Schnitte angefertigt. Was das letztere betrifft, so lehrt die mikroskopische Untersuchung, daß wirkliches Knochengewebe vorliegt. Man sieht um Haverssche Kanälchen in Lamellen angeordnete Knochensubstanz, mit Knochenkörperchen durchsetzt, und an einzelnen Stellen läßt sich eine Markraumbildung deutlich erkennen. Das den Knochen umgebende Gewebe ist faseriges Bindegewebe, erst in einiger Entfernung treten Muskelfasern auf; vom Prozeß der Verknöcherung in den Muskeln muß also, wie zu erwarten war, angenommen werden, daß er ausgeht vom intermuskulären Bindegewebe.

Was nun das Muskelgewebe selbst betrifft, so wurden von den verschiedensten Muskeln teils Zupfpräparate, teils Querschnitte angefertigt, und es zeigten sich folgende Verhältnisse. Die Muskelfasern waren zum Teil hochgradig verschmälert, ohne daß jedoch eine Trübung oder ein Undeutlichwerden der Querstreifung irgendwo sich vorgefunden hätte. Die Kerne der Muskelfasern zeigten sich im allgemeinen dicht gestellt, manchmal sah man längere Reihen von dicht hintereinanderstehenden Kernen bis zu 6. In einem Muskel, nämlich dem Rectus abdominis fanden sich noch längere Kernreihen; in einer Faser konnte man 15 hintereinander erkennen. Aus diesem Muskel ist noch ein weiterer Befund zu erwähnen. In einem hyalinen Schlauche eingebettet, der sich durch seinen Zusammenhang mit einer Muskelfaser als Sarkolemmaschlauch verrät, lagen dichtgedrängt in unregelmäßiger Anordnung Gebilde, bestehend aus einem Kerne, der umgeben war von einem scharf umgrenzten Hofe feinkörniger Substanz: Man hatte es hier offenbar mit einem Muskelzellenschlauche zu tun. Diese Erscheinung trat in keinem anderen Muskel auf. Was nun die Zahl der Kerne in anderen betrifft, so war die Frage

zu stellen, ob hier eine Kernvermehrung zu konstatieren sei. Das beste Mittel, darüber zu entscheiden, war der Vergleich mit anderen Muskeln. Ich untersuchte zu diesem Zwecke Muskeln von 4, an verschiedenen Krankheiten gestorbenen Individuen und fand, daß die Kerne nicht in wesentlich spärlicherer Zahl vorhanden waren, als in den meisten Muskeln des vorliegenden Falles. Ich fand in diesen Muskeln ebenfalls Kernreihen bis zu 6 hintereinanderstehender Kerne, und was die im allgemeinen dichte Stellung der Kerne betrifft, so konnte man auch in dieser Beziehung, namentlich wenn man bedenkt, daß es in diesen Fällen bei der durch die Atrophie bedingten Verschmälerung der Fasern sehr leicht denkbar ist, eine Kernmehrung mit Sicherheit nicht konstatieren.

Außer diesen Erscheinungen gehört aber zum Krankheitsbilde noch eine anatomische Besonderheit, die zuerst nur als Nebenbefund mitgeteilt wurde, später aber, nachdem Helferich besonders auf sie aufmerksam gemacht hatte, in mehr als $^3/_4$ aller Fälle konstatiert wurde, so daß man sie nicht mehr als etwas Zufälliges, sondern als der Krankheit Eigentümliches betrachten muß: Dies ist die symmetrische Mikrodaktylie der Daumen und der großen Zehen, die von fast allen Autoren erwähnt wird und auch in unserem Falle deutlich ausgesprochen ist. Im Verlaufe der Krankheit finden wir drei klinisch oft genau zu differenzierende, zuweilen ineinanderübergehende Stadien der Erkrankung. Den Anfang bildet eine mehr oder weniger reichliche Infiltration des intermuskulären Gewebes, die anscheinend den Muskel selbst und die mit ihm zusammenhängenden sehnigen Gebilde zur Schwellung bringt und in der Umgebung ein reaktives Oedem, zuweilen mit den Symptomen der Pseudofluktuation hervorbringt. Im zweiten Stadium, dem der fibrösen Induration, beobachtet man eine derbe bindegewebige Hyperplasie im Muskelgewebe mit nachfolgender Schrumpfung; in diesem Stadium kann der Prozeß Halt machen. Meist

aber folgt dann das dritte Stadium, das bedeutungsvollste, dem die Krankheit den jetzt üblichen Namen verdankt: Es kommt zur Verknöcherung der ergriffenen Partien. Diese Ossifikation tritt meistens ein, nachdem das die Gewebe anfangs durchsetzende Oedem verschwunden ist; mit dem allmählichen Kleinerwerden der erwähnten Beulen geht eine gleichzeitige Zunahme der Konsistenz, ein immer weiter fortschreitendes Härterwerden einher, bis man Knochenbildungen in der Muskulatur durch Gesichts- und Gefühlssinn wahrnehmen kann.

Aetiologie.

So wohlcharakterisiert das klinische Bild der Krankheit und so gut erforscht die anatomischen Vorgänge sind, so wenig klar ist uns die Aetiologie. Diese Unsicherheit unserer Kenntnis findet ihren Ausdruck in der großen Zahl der Theorien, die zur Erklärung aufgestellt sind. Alle Erklärungen bedürfen der Annahme einer kongenitalen Disposition, vermöge derer ein Individuum imstande ist, auf gewisse Schädlichkeiten mit Knochenneubildung zu reagieren. Helferich nennt diese Disposition hereditär, andere Autoren aber bestreiten die Heredität des Leidens, da man nie in der Aszendenz der Kranken von ähnlichen Krankheiten hört, und sprechen daher nur von einer kongenitalen Disposition. Virchow bezeichnet diese Anomalie als Diathesis ossificans.

Daß die Krankheit tatsächlich eine konstitutionelle Grundlage hat, dafür spricht die große Regelmäßigkeit, mit der man die oben erwähnte Mißbildung der Daumen und großen Zehen findet, und die ein zufälliges Zusammentreffen dieser beiden an und für sich so seltenen Krankheiten unwahrscheinlich macht. Friedreich macht auf die Aehnlichkeit unserer Krankheit mit der progressiven Muskelatrophie aufmerksam. Diese Idee ist von Nicoladoni näher ausgeführt worden; neben vielen Analogien bestehen aber zwischen

den beiden Krankheitsbildern doch starke Differenzen, auf die Pincus hinweist; dies ist der Beginn unserer Erkrankung am Stamm, das Fehlen der Heredität und vor allen Dingen das negative Ergebnis der anatomischen Untersuchung von Gehirn- und Rückenmark und der peripheren Nerven, das die Forschungen von Fr. Schulze und von Lendon gehabt haben.

Neben der angeborenen Konstitutionsanomalie als Grundlage hat man als auslösendes Moment der Krankheit eine Anzahl von Leiden beschuldigt, die erfahrungsgemäß zu Knochenneubildungen Anlaß geben: Syphilis, Rachitis, rheumatische und arthritische Leiden. Doch ist von Syphilis in keinem der bekannten Fälle etwas erwähnt, und das Zusammentreffen der anderen so überaus häufigen Krankheiten mit der M. o. pr. ist wohl als zufällig aufzufassen.

Demgegenüber verdient eine Theorie Beachtung, die Pincus zur Erklärung aufgestellt hat; er sagt: Als ätiologische Momente sind zu beschuldigen: Vor allem das Trauma; in geringem Grade rheumatische Affektionen. Die scheinbar spontan entstandenen Fälle im ersten Kindesalter, resp. gleich nach der Geburt sind traumatischen Ursprungs, und zwar sind dieselben auf die Schädlichkeiten zurückzuführen, welche der kindliche Körper intra partum erfährt. Ruge, Weber und Spencer haben festgestellt, daß auch bei spontanen Geburten (in viel höherem Grade natürlich bei pathologischen nur unter großer Krafteinwirkung erfolgenden Geburten) durch die traumatischen Schädigungen, die der kindliche Körper beim Durchtritt durch das Becken erfährt, eine große Zahl kleinerer oder größerer Blutextravasate verursacht werden, die ihren Sitz besonders in der Muskulatur des Rückens und Nackens haben. Diese Traumen hält Pincus für das Moment, das die angeborene Disposition zur Entfaltung bringt. Den Prozeß selbst hält er für echte Geschwulstbildung gegenüber Münchmeyer, der in seiner Bezeichnung der Krankheit zum Ausdruck bringt, daß es sich

um einen entzündlichen Vorgang handle. Wir sehen also, daß die Pathogenese der Krankheit noch durchaus dunkel ist.

Therapie.

Entsprechend dieser Unklarheit der Aetiologie kann unsere Therapie keine kausale sein. Man hat gegen diese vernichtende Krankheit alle möglichen Heilmittel versucht, alle haben sich auf die Dauer als machtlos erwiesen. Prolongierte Sool- und Seebäder, Quecksilber- und Jodkalikuren waren im günstigsten Falle nur von einer vorübergehenden Besserung begleitet. Ebenso erfolglos war der Versuch mit Fibrolysin, von dem man theoretisch eine günstige Wirkung erwartet hatte.

Kümmell hat in einem geeigneten Falle eine chirurgische Therapie vorgenommen, um die störenden Symptome der Funktionseinschränkung zu beseitigen. Er sucht durch Beseitigung der Kontrakturstellungen der einzelnen Gelenke mit Hilfe von Tenotomien, Extensionsverbänden und dergl. die Bewegungsfähigkeit nach Möglichkeit zu verbessern. Gleichzeitig versucht er durch Ausschaltung der verschiedenen, die Mobilität hindernden Knochenspangen, sowie durch geeignete Durchtrennung der fibrösen Stengel eine größere Beweglichkeit zu erreichen. Natürlich ist auch diese Therapie nur eine symptomatische, die das Los der Kranken erleichtert, ohne den Verlauf des Prozesses selbst aufhalten zu können.

Zum Schlusse meiner Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Klapp für die Ueberlassung des Themas meinen geziemenden Dank auszusprechen.

Literatur.

Carl Meys, Ueber die sogenannte Myositis ossificans progressiva. Virchows Arch. f. pathol. Anatomie und Physiologie 1878.

Fritz Cahen, Ueber Myositis ossificans. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1891.

Busse u. Blecher, Ueber Myositis ossificans. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1904.

Münchmeyer, Ueber Myositis ossificans progressiva. Zeitschrift für rationelle Medizin 1869.

Pincus, Die sogenannte Myositis progressiva ossificans multiplex, eine Folge von Geburtsläsion. Dtsch. Zeitschr. f. Chirurgie 1897.

Rudolf Virchow, Die krankhaften Geschwülste, Bd. II 1864/65.

Ludwig Rabek, Ein Fall von Myositis ossificans progressiva. Virchows Archiv 1892.

Hermann Kümmell, Zur Myositis ossificans progressiva. Archiv für klinische Chirurgie 1883.

Lebenslauf.

Ich, Rudolf Jacobi, wurde am 14. Februar 1887 als Sohn des Kaufmanns Siegmund Jacobi und seiner Frau Jenny geb. Jacobus in Nörenberg in Pommern geboren. Ich bin Jude.

Ich besuchte das Stadtgymnasium zu Stettin, das ich Ostern 1906 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Meine Studienzeit verbrachte ich in Freiburg, München und Berlin. Im Sommersemester 1907 genügte ich in Berlin meiner Dienstpflicht mit der Waffe, bestand 1908 die ärztliche Vorprüfung, im Mai 1911 die ärztliche Prüfung. Mein praktisches Jahr erledigte ich an der Frauenpoliklinik der Königl. Charité, der zweiten Poliklinik für innere Krankheiten der Charité zu Berlin, und der Privatfrauenklinik von Geheimrat Prof. Dr. Landau, an der ich bis 1. Oktober 1912 als Assistent tätig war. Seit 1. 10. 12 diene ich als einjährig-freiw. Arzt im Vorpomm. Feldartillerie-Regiment No. 38 in Stettin.

Ich besuchte während meiner Studienzeit die Kurse und Vorlesungen folgender Professoren: Keibel, Gaupp, Wißmann, Wahl, Waldeyer, Fischer, Lassar, Holtermann, Pagel, Engelmann, Hertwig, Herter, Nagel, Fritzsch, Krause, Amann, Hahn, Klausner, v. Müller, Grashey, Herzog, Neumayer, Rößler, Seitz, Stumpf, Voll, Bier, Lesser, Ziehen, Straßmann, Flügge, Passow, Lewinsohn, Olshausen, Lewin, Fränkel, v. Michel, Heubner, Senator, Bickel, Liepmann, Oppenheimer, Orth, Beitzke, Dönitz, Franz, Klapp, Brugsh, Freund.